

Ayadi Sofiene MD , Makni Amin MD, Oussama Baraket MD , Maghrebi Houcine, Amine Daghfous MD, Wael Rebai MD, Heykal Bdioui MD, Faouzi Chebbi MD, Rachid Ksantini MD, Mohamed Jouini MD, Montassar Kacem MD, Zoubeir Ben Safta MD

*Rabta hospital Department of general surgery A
Faculty of medicine of Tunisia*

Angiomyolipome a composante épithélioïde simulant un carcinome rénal: a propos d'un cas.

L'angiomyolipome (AML) est la tumeur mésoenchymateuse bénigne la plus fréquente du rein . Elle est considérée comme un hamartome, toutefois, les données récentes de la biologie moléculaire sont en faveur de son origine tumorale à partir des cellules souches épithélioïdes péri vasculaires associées à des altérations génomiques clonales (2).

L'AML est composé en proportions variables de trois constituants : des vaisseaux, des cellules musculaires lisses et du tissu adipeux qui, habituellement, est le composant le plus représenté (1). Dans moins de 20% des cas, les lésions sont multiples et bilatérales et font partie d'une phacomateuse, la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) (2).

L'AML épithélioïde est une forme histologique de l'AML classique, de description récente simulant radiologiquement et/ou histologiquement un carcinome rénal (3,4).

Nous rapportons un cas d'AML rénal bilatéral ayant présenté des difficultés de diagnostic histologique.

Observation

Mr. A.A. âgé de 38 ans aux antécédents d'ulcère bulbaire traité médicalement, s'est présenté, en urgence, pour des douleurs intenses du flanc gauche. L'examen clinique trouvait une masse du flanc gauche sensible faisant 16 cm de grand axe avec un abdomen souple. Les constantes hémodynamiques étaient stables et son taux d'hémoglobine était à 9 g/dl. L'échographie abdominale a mis en évidence au niveau du rein gauche une formation à double composante, l'une est hyperéchogène bien limitée et l'autre est liquidienne siège d'un sédiment déclive faisant évoquer un AML rénal compliqué d'hématome de la loge rénale.

La tomодensitométrie (TDM) (Fig1) avec injection de produit de contraste a révélé au niveau du rein gauche plusieurs masses de densité graisseuses, à développement essentiellement exo-rénal, dont la plus grande faisait 9 cm et était polaire inférieure. Il a été également noté un hématome péri-rénal gauche faisant 15 cm de grand axe. Au niveau du rein droit, il existait de multiples formations de densité graisseuse, dont une était de 9 cm polaire supérieure et une autre de 6.5 cm médio-rénale. Le diagnostic d'AML rénal bilatéral compliqué d'une rupture spontanée à gauche a été retenu et des stigmates de STB ont été recherchés. L'examen cutané a révélé des plaques fibreuses au

niveau du nez et du front. Les examens neurologique et ophtalmologique étaient normaux. Une TDM cérébrale a été également réalisée et était sans anomalies.

Figures 1 : TDM : Hématome péri-rénal gauche faisant 10 cm de grand axe du à une rupture d'un volumineux AML rénal gauche. Au rein droit, présence de multiples AML (formations de densité graisseuse) dont une lésion médio-rénale de 4,5 cm.



Vu la complication et les grosses lésions bilatérales, une chirurgie conservatrice des deux cotés a été décidée en commençant par le coté gauche. Initialement, une tumorectomie gauche emportant la tumeur polaire inférieure et un drainage de la collection ont été réalisés. L'examen anatomopathologique a conclu à un AML typique du rein. Deux mois plus tard, une énucléation des tumeurs rénales droites a été réalisée. L'examen anatomopathologique a conclu à un carcinome à cellules claires grade 3 de Fuhrman mais vu les antécédents d'AML, les données scannographique et opératoire une relecture des lames a été réalisée. L'étude histologique a montré une prolifération tumorale refoulant le cortex et se propageant à la graisse périnéale d'aspect bigarré comportant en son centre un nodule composé de massif de travées et de cordons de cellules polyédriques muni de cytoplasme claire, à éosinophile de contours nets, sans atypies cytonucléaires. En périphérie de ce nodule, on observait une composante conjonctive faite de vaisseaux et de tissus adipeux. Le nodule tumoral d'allure épithélioïde exprimait fortement l'HMB-45 et était négatif à la cytokeratine.

Ces éléments ont fait retenir le diagnostic d'AML épithélioïde du rein (5,6).

Le patient était régulièrement suivi par une alternance d'échographie/TDM tous les 6 mois pendant 3 ans puis annuellement par une échographie. Après un recul de 8 ans, le patient présente des AML bilatéraux, infra-centimétriques, de tailles stables.

Conclusion

Nous rapportons un cas rare d'AML épithélioïde associé à un AML habituel controlatéral chez un homme qui présente des stigmates cliniques de STB. L'AML épithélioïde peut simuler un carcinome rénal au scanner, vu que la composante graisseuse est très peu représentée.

L'étude immunohistochimique est l'examen clé permettant de le différencier d'un carcinome rénal.

Les données de la littérature suggèrent que certaines formes d'AML épithélioïde du rein ont un potentiel malin avec un risque d'invasion locale, de métastases et de décès.

Références :

1. Nelson CP, Sanda MG. Contemporary diagnosis and management of renal angiomyolipoma. J. Urol. 2002; 168:1315-25.
2. André V, Le Dreff P, Talarmin B et al J. Radiol 1998;79:569-71.
3. Mai KT, Perkins DG, Collins JP. Epithelioid cell variant of renal angiomyolipoma. Histopathology 1996; 28:277-80.
4. Eble JN, Amin MB, Young RH. Epithelioid angiomyolipoma of the kidney : areport of five cases with prominent and diagnostically confusing epithelioid smooth muscle component. Am J Surg Pathol 1997; 21:1123-30.
5. Pea M, Bonetti F, Martignoni G et al. Apparent renal cell carcinomas in tuberos sclerososis are heterogeneous: the identification of malignant epithelioid angiomyolipoma. Am J Surg Pathol 1999; 23:356-8.
6. Nelson CP, Sanda MG: Contemporary diagnosis and management of renal angiomyolipoma. J. Urol., 2002; 168: 1315-25.

Rami Boulma, Mohamed Mourad Gargouri, Ahmed Sellami, Yousri Kallel, Sami Ben Rhouma, Zouheir Fitouri, Yassine Nouira.

Service d'Urologie, Hôpital la Rabta, Tunis, Tunisie.

Affiliation : Faculté de médecine de Tunis.

Université Tunis el Manar.

Fistule artério veineuse utérine traumatique: à propos d'une observation.

Les fistules artério-veineuses utérines sont rares, mais potentiellement graves voir même mortelles. Elles peuvent être congénitales ou acquises, en particulier secondaire à un traumatisme, le plus souvent iatrogène (1).

Ces fistules doivent être suspectées chez toute femme, en âge de procréation, présentant un saignement vaginal non expliqué.

Jusqu'à ce jour peu de cas ont été rapportés dans la littérature (1, 2).

Le traitement repose sur l'embolisation de l'artère utérine ou, si échec, l'hystérectomie d'hémostase (2).

Observation

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 36 ans, de groupe sanguin O⁺ admise dans notre service pour métrorragies de grande abondance.

Aux antécédents médicaux d'hépatite B chronique.

Antécédents gynéco-obstétricaux : 5^{ème} gestes 3^{ème} pares, a eu 3 enfants vivants avec des grossesses de déroulement normales et des accouchements par voie basse sans incidents, une interruption volontaire de grossesse par aspiration il ya un an sans incidents.

Histoire de la maladie : remonte à un mois avant son hospitalisation où la patiente a bénéficié en ville d'une aspiration pour grossesse arrêtée.

L'évolution a été marquée par la persistance de saignement, ce qui a motivé la patiente à consulter ; une échographie faite a montré la présence d'une image anéchogène intra-utérine de 30

mm, le diagnostic d'une image de rétention a été retenu et un essai d'aspiration sous échographie a été réalisé.

Devant la persistance du saignement important avec retentissement sur l'état hémodynamique et biologique (chute des taux d'hémoglobine de 11 à 7,1g/dl) nécessitant la transfusion, une échographie doppler faite a montré la persistance de l'image anéchogène intra-utérine dont la nature vasculaire a été mise en évidence au doppler couleur. Au doppler pulsé, elle était le siège d'un flux mixte artério-veineux (fig 1). Un angio-scanner a été pratiqué et a retrouvé une formation d'allure anévrysmale intra- myométriale associée à un lacis vasculaire intéressant la paroi l'utérus et les deux paramètres. Un drainage veineux précoce était retrouvé. Le diagnostic de fistule artério-veineuse, ou anévrysme cirsoïde, d'origine traumatique secondaire à l'aspiration endo-utérine a été évoqué (fig 2). Une imagerie par résonance magnétique (IRM) a confirmé ce diagnostic en objectivant une image grossièrement ovalaire en asignal sur les séquences pondérées T1 et T2, associée à des structures serpiginieuses vides de signal en continuité avec les vaisseaux péri-utérins (fig3). Une embolisation a été indiquée mais la patiente a bénéficié d'une hystérectomie d'hémostase en ville.

Figures 1 : Formation anévrysmale raccordée à des structures serpiginieuses artérielles et veineuses.

